



Al VIII-a Congres Internațional al Societății de Pediatrie din Republica Moldova
„PEDIATRIA – SPECIALITATE MULTIDISCIPLINARĂ” 06-08 iunie 2024
SINDROMUL DE HETEROTAXIE PRIMAR DEPISTAT: RAPORTARE DE CAZ CLINIC
Nelea Mătrăgună, Svetlana Cojocari, Lilia Bichir-Thoreac, Felicia Gheorghiuța, Ana Atcaci

Sporadicitatea sindromului de heterotaxie impune examinarea prudentă a pacientului cu prezentare clinică de cianoză periferică în combinație cu dureri abdominale.

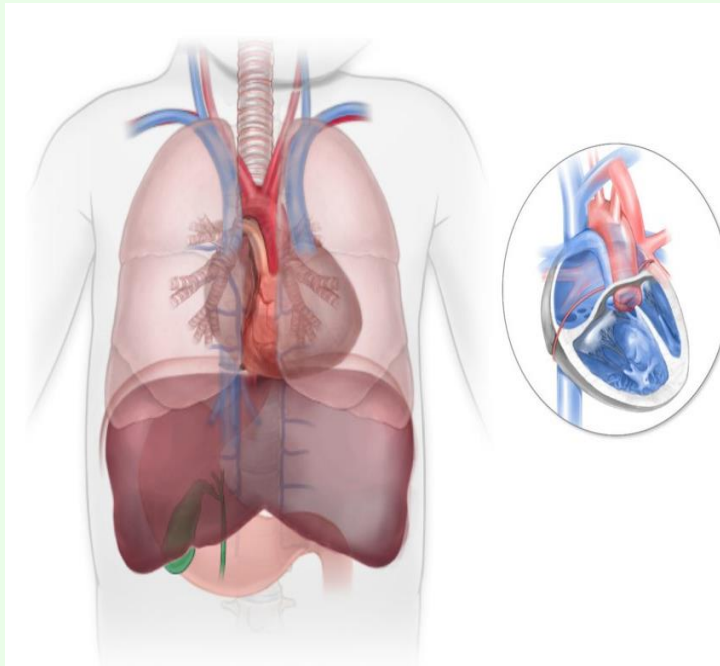
Scopul studiului: Prezentarea unui caz clinic a unei paciente de 3 luni diagnosticată primar cu Malformație cardiacă congenitală și sindromul de heterotaxie.

Material și metode: Datele anamnestice, clinice și paraclinice au fost prelevate din fișa medicală de staționar. Rezultatele pacientei au fost comparate cu cazuri similare la copii din literatura de specialitate.

Rezultate: La momentul internării pacienta prezenta acuze la cianoză periorală cu accentuare în timpul plânsului, cianoza extremităților, oboseală rapidă în timpul alimentării, dureri abdominale, scaun semilichid cu mucus sangvinolent. Examinarea hemoleucogramei relevă majorarea tuturor parametrilor manifestați prin: eritrocitoză ($5,63 \times 10^{12}/l$); trombocitoză (467×10^3), leucocitoză (12.75×10^3), limfocitoză (73.4%) precum și o majorare ușoară a CK-MB (34.27 U/). Evaluarea electrocardiografică evidențiază o tahicardie cu o FCC- 166 b/min cu suprasolicitarea miocardului atriului drept precum și supravoltajul undei R pe derivatele V1-V4. Ecocardiografia cu Doppler denotă dilatarea cavitaților drepte ale cordului. Hipertrofia VD. Funcția de pompă a miocardului VS păstrată. MCC – CAV 24 mm; FOP 5 mm. Insuficiența AV + comună gr.II. Stenoza AP severă, cu Gr – 97 mmHg. EcoCG: MCC grad înalt. CAVC. Stenoza severă AP. Malpoziția vaselor magistrale. TC (KIEV): Sindrom de heterotaxie (izomerie, disarmonie de dreapta). Asplenie. Malrotație intestinală. În baza datelor obținute a fost stabilit diagnosticul de: Malformație congenitală cardiacă: canal atrio-ventricular complet. Atriu unic. Stenoza severă a valvei arterei pulmonare (Gr-97 mmHg). Malpoziția vaselor magistrale. Insuficiență cardiacă CF III NYHA/Ross. Enterocolită alergică.

Tratamentul medicamentos administrat a inclus: inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei (IECA), diuretice.

Concluzii: Abordarea terapeutică a pacientului cu heterotaxie este complexă și depinde de gravitatea afectării cardiace cât și a altor organe, iar monitorizarea acesteia necesită o conlucrare în echipă a medicului de familie, pediatrului și a cardiocirurgului.



Pacientul cu sindrom de heterotaxie, izomerie de dreapta, poate combina concomitent alte anomalii cardiace: Ventricle Drept Cu Cale Dublă de ieșire, Atrezie pulmonară, Întoarcerea Venoasă Pulmonară Total Anormală, Sindromul Venei Cave Superioare.



Boston
Children's
Hospital

Heart Center
Cardiac Intensive
Care Unit

